EIN BEITRAG ZUR GENESE UND KLINIK DER PORENCEPHALIE

Dieter Fuchs

1972

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546014_0073

AUS DEM FRIEDRICH-BAUR-INSTITUT DER
UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. Dr. G. Bodechtel

Ein Beitrag zur Genese und Klinik der Porencephalie.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfasst und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Dieter Fuchs
aus Rohrdorf

München 1972

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. med. Dr. phil. G. Bodechtel

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 27.6.1972

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

DISSERTATIONS – und FOTODRUCK FRANK oHG
8000 München 2 · Gabelsbergerstr. 15 · Tel.: 2 80 90 90

In Dankbarkeit

meinen Eltern und meiner Frau

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
Definition:	5
Ätiologie und Genese der Porencephalie:	7
Tabellarische Zusammenfassung der verschiedenen Entstehungstheorien der Porencephalie:	19
Klinisches Bild der Porencephalie:	22
Der makroskopische Befund:	23
Der mikroskopische Befund:	24
Zusammenfassung:	25
Diagnose:	26
Therapie:	26
Prognose:	26
Zwei Fälle aus dem Friedrich-Baur-Institut:	
A. C.	27
K. R.	33
Ein Fall aus dem Pathologischen Institut:	
P. M.	39
Diskussion:	42
Literaturverzeichnis:	44
Lebenslauf:	51

Definition

Einen besonderen Fall der Höhlenbildung im Gehirn stellt die sogenannte Porencephalie dar. Der Name wurde 1859 von HESCHL (30) eingeführt. Man versteht darunter die Bildung meist gruben- oder trichterförmiger von Flüssigkeit erfüllter Defekte der Hemisphären, die sich bis in die Ventrikel hinein erstrecken. Somit kann eine freie Kommunikation zwischen äußerem und innerem Liquor stattfinden. Die Öffnung in der Hirnrinde ist gewöhnlich von mikrogyr veränderten oder radiär zum Porus gestellten Windungen umgeben. Über die Defekte zieht die Arachnoidea hinweg; da sie bei Sektionen leicht abreißt, wurde ihr Vorhandensein oft bestritten. Die Pia senkt sich in den Defekt mit ein und überkleidet ihn innen. Die Höhlenbildungen können einseitig und doppelseitig vorkommen. Sind sie symmetrisch angeordnet, so gleicht das Hirn einem Henkelkorb (28). Als extremste Form der Porencephalie ist die Hydranencephalie (46) anzusehen, bei der die gesamte Hirnrinde mit dem Marklager eingeschmolzen und statt dessen eine Blase mit klarer Flüssigkeit vorhanden ist. Überhaupt können bei der Porencephalie erhebliche graduelle Unterschiede beobachtet werden sowie verschiedenartige Lokalisationen, wie die folgende Zusammenfassung zeigen soll.

SCHÜTTE (81)	Gebiet der Zentralwindungen
MONAKOW (53)	Occipitallappen
	Bereich der art. fossae Sylvii
KUNDRAT (44)	Schläfenlappen
CRUVEILHIER (19)	Basis, Stirnlappen
DE LA CROIX (17)	Medianseite der Hemisphären

So umfangreich die Literatur über die Porencephalie auch ist, so sporadisch sind doch die Angaben über die feineren histologischen Verhältnisse, da gewöhnlich das Interesse des Beobachters von lokalisatorischen Problemen ganz in Anspruch genommen war. Zu betonen ist, daß meist ein Fehlen von Zerfallsresiduen

konstatiert wurde, obwohl ein Ausfall von nervösen Elementen in der Nachbarschaft des Porus fast stets festzustellen war; nur selten wurde die Anwesenheit von Körnchenzellen und Pigment angegeben. Wucherungserscheinungen und narbige Reaktionen in der Poruswand scheinen jedenfalls sehr häufig eine merkwürdig geringe Rolle zu spielen.

Ätiologie und Genese der Porencephalie

Bereits vor HESCHL (30/31/32) haben CRUVEILHIER (19), HENOCH (29) und BRESCHET (13) Defektbildungen des Gehirns bei Kindern und Erwachsenen beschrieben. 1859 veröffentlichte HESCHL (30) acht derartige Fälle und prägte dabei die Bezeichnung Porencephalie, wobei er an eine primäre Entwicklungsstörung mit sekundärem Hydrocephalus dachte. Er unterschied Defekte, die weder mit dem Ventrikel noch mit dem Arachnoidalraum kommunizierten, ferner solche, die nur mit dem Ventrikel und drittens solche, die sowohl mit dem Ventrikel als auch mit dem Arachnoidalraum in Verbindung standen. Den vierten möglichen Fall, eine Kommunikation mit dem Arachnoidalraum wies er als unbeobachtet zurück. Nach HESCHL (31) beginnt die Zerstörung im Hirnmantel und bricht dann nach innen und später nach außen durch. Für den jeweiligen Prozess könne die eine oder die andere Entwicklungsstufe das Endstadium darstellen. Er begnügte sich nicht mit der Annahme eines Wachstumsstillstandes der betreffenden Hirnpartie sondern dachte an eine Erkrankung des Gehirns während der Fötalperiode. Die Defekte hielt er für Residuen der Rückbildung von bereits vorhandener Hirnsubstanz auf Grund einer Gefäßerkrankung. In dieser Ansicht wurde er durch den Obduktionsbefund eines Kindes bestärkt, bei dem im Defektgebiet Reste von Marksubstanz und in Fettdegeneration befindliche Hirnsubstanz gefunden wurde, während alle Arterien und Venen der Hirnhäute fehlten.

Nach KÖNIG (41) und GHIZETTI (26) sind die Gefäßveränderungen luetischen Vorgängen zuzuschreiben. GHIZETTI (26) berichtete von einem dreijährigen Mädchen eines luetischen Vaters, bei dem weder ein Trauma noch eine Entwicklungsstörung vorgelegen habe. Bei der Obduktion fand er Thromben in den Venen des Schädelgewölbes, die auf Grund luetischer Gefäßwandveränderungen zustande gekommen sein mußten.

HEUBNER (33/34) hielt die Porencephalie für die embolische Erweichung eines Gehirnbezirks. Bei der Sektion eines eineinhalbjährigen Mädchens mit Endocarditis des linken Ventrikels fand sich eine Embolie einer Gehirnarterie mit einem scharf umgrenzten Erweichungsherd. In seinen nachfolgenden Untersuchungen an porencephalen Gehirnen von Erwachsenen und von Kindern fanden sich bei den Neugeborenen und Kleinkindern stets Reste eines Abbauprozesses, während bei den Erwachsenen keine derartigen Residuen zu finden waren. Er zog daraus folgenden Schluß, daß ein Fehlen solcher Abbauprodukte nicht auf eine Mißbildung schließen lassen dürfe, da diese im Laufe der Zeit abgeräumt sein müßten.

Nach KUNDRAT (44) beruht die Porencephalie auf einer anämischen Nekrose bei ungenügender aber nicht völlig aufgehobener Durchblutung ("Anämische Encephalie"). Durch die Ischämie kommt es zur Verfettung, die eine Erweichung und Resorption von Hirnmaßen bedingt. Dieser Vorgang wird als regressive Metamorphose bezeichnet. Es bilden sich kleine cystische Hohlräume, die konfluieren, einsinken und somit zur Defektbildung mit Porus führen. Als ursächliche Momente werden von KUNDRAT (44) angeführt:

a) allgemeine Ernährungsstörungen der Mutter
b) anomale Plazentarentwicklung
c) krampfartige Uteruskontraktionen mit Störungen des Plazentarkreislaufs.

Die Einteilung der Porencephalie nimmt KUNDRAT (44) wie folgt vor:

1. In der Entwicklung begriffene,
2. ausgeheilte,
3. mit Hydrocephalus verbundene,
4. vernarbte Defekte.

Dabei werden angeborene von im extrauterinen Leben erworbenen Porencephalien unterschieden (54). Bei den angeborenen nehmen die Windungen eine radiäre Stellung gegenüber dem Porus ein und sinken in den Defekt ein, während bei den erworbenen die Windungen ihren normalen Verlauf nehmen und am Porusrand einen überragenden, narbigen Wulst bilden. Die Poruswand wird vom Mark gebildet, das mit einer gefäßreichen, meist pigmentierten Bindegewebsmembran überkleidet ist, wobei über den Porus die Arachnoidea hinwegzieht. Für KUNDRAT (43) ist die Porencephalie immer etwas Erworbenes, deren Ursache Erweichungsprozesse sind. Als Entstehungszeit dieser Veränderungen wird das Fötalleben angegeben, denn in dieser Zeit können größere Destruktionsprozesse am Gehirn ablaufen, ohne daß die Frucht abstirbt. Durch die Anämie kommt es zur Nekrose der nervösen Elemente, wobei das Ursprungszentrum in der Marksubstanz liegt, denn eine zu geringe Füllung der Meningealarterien wirkt sich nicht zuerst an den Hirnhäuten sondern in dem Ausbreitungsgebiet der medullaren Gefäße, also in den tiefen Markschichten aus (34).

BECKER (2) gelang es experimentell eine Porencephalie zu erzeugen. Dabei wurden an neugeborenen Hunden mit einer in den Gefäßen erstarrenden Paraffin-Ölmischung von der Carotis aus die Hirngefäße einer Hemisphäre gefüllt. Das Ergebnis waren je nach der verwandten Menge Pori mit Ventrikelöffnung oder die Umwandlung einer Hemisphäre in eine mit Liquor gefüllte Blase. Die Defekte waren glatt begrenzt und es zeigten sich keine bindegewebigen Narben. Nach BECKER (2) entsteht die Porencephalie durch Thrombosen der Hirnarterien, die ihren Ausgang von den Carotiden selbst oder durch eine Drosselung bei Nabelschnurumschlingung nehmen.

RANKE (61/62) konnte beim Kaninchen porencephale Herde durch Setzen von Läsionen in der Großhirnrinde mittels Glühnadeln erzeugen. Hierbei kam es in einer gewissen Ausdehnung in der Umgebung des Stichkanals zur Nekrose des nervösen Gewebes, wobei sich das Gewebe des neugeborenen und das des erwachsenen Tieres

ganz verschieden verhielt. Beim Erwachsenen kam es zur Proliferation von seiten des Bindegewebes, der Pia sowie der Adventitia, der im Zerfallsgebiet befindlichen Gefäße. Ein mesodermales Syncytium füllte den Herd aus. Die liegengebliebenen Elemente des Netzes bildeten Fasern aus. Ein großer Teil der zelligen Elemente löste sich aus dem Syncytialverband los, wurde zu Körnchenzellen, die in den Maschen des Netzes liegenblieben und hier noch längere Zeit nachgewiesen werden konnten. Beim Neugeborenen kam es bei den gleichen Eingriffen nach einer gewissen Latenzzeit zur Gewebsneubildung von seiten des pialen und adventitialen Bindegewebes, dann jedoch zum Zerfall des gesamten Gewebes in der Umgebung des Stichkanals, wodurch ein den Umfang der Nadel um ein Vielfaches übertreffendes trichterförmiges Loch resultierte. RANKE (61/62) wies hierbei auf die Bedeutung dieser Befunde bei der Erklärung porencephaler Herde hin, wobei zu bedenken ist, ob die bei Tierexperimenten gewonnenen Ergebnisse überhaupt auf den Menschen übertragen werden können.

JENDRASSIK (37) und MARIE (49) nahmen als Entstehungsursache der Porencephalie eine primäre Sklerose mit Beteiligung der kleinen Gefäße eines Gebietes an und glaubten, daß sich sekundär ein zur Atrophie führender Degenerationsprozeß entwickeln würde.

BEYER (6) nannte die Porencephalie das Endstadium eines Erweichungsherdes, dessen Ursachen Embolien oder lokale Thrombosen sein können. Er hat vergleichende Untersuchungen an porencephalen Gehirnen von Erwachsenen und von Kindern vorgenommen und dabei an den Gehirnen von Neugeborenen und von Kindern immer Reste eines Abbauprozesses gefunden, dagegen an den Gehirnen von Erwachsenen dauernd negative Ergebnisse. Nach BEYER (6) bedeutet das Fehlen von entzündlichen Residuen jedoch nicht das Vorliegen einer Mißbildung, da diese Residuen im Laufe der Zeit abgeräumt sein können.

ERNST (21) hielt es für möglich, daß Porencephalien durch eine entzündliche Metastase auf dem Blutweg oder durch Fortleiten aus einem Entzündungsherd auf dem Lymphweg entstehen.

Für die vasculäre Entstehungstheorie der Porencephalie spricht, daß die Defekte den Ausbreitungsgebieten von Gehirnarterien entsprechen. Das verschiedenartige Verhalten der Randwindungen und Höhlen dürfte die Abhängigkeit vom Zeitpunkt der Erkrankung zu erklären sein. Die Defektausheilung ist umso vollständiger, je früher es dazu kam, z. B. Radiärstellung der Windungen um den Porus.

BIRCH-HIRSCHFELD (9) und SCHÜLE (79) vertraten die Ansicht, daß die Porencephalie auf dem Boden eines Hydrops entstehe. Dabei wird der Stammlappen herausgedrängt und durch das Entgegenwachsen von Stirn- und Schläfenlappen der Verschluß der fossa Sylvii verhindert. Bei Druckzunahme kommt es zur Porusbildung, wobei die verdünnte Wand durchbrochen wird. Diese Theorie fand im weiteren nur wenige Anhänger (56), da beim Hydrocephalus eine Verdünnung der Hirnsubstanz häufig doppelseitig anzutreffen war und das porencephale Erscheinungsbild oft fehlte (21/53).

MARCHAND (48), BINSWANGER (7/8), SCHATTENBERG (75) und von KAHLDEN (38) hielten die Porencephalie für eine Mißbildung. Ein Anlagefehler führt zur Porencephalie der durch Stillstand des Dickenwachstums oder durch ausbleibende Entwicklung einzelner Hirnteile zustande kommen kann. Folgende Beobachtungen begründeten diese Theorie:

1. Die "typisch kongenitale" Porencephalie zeigt keine Vernarbungs- und Schrumpfungszustände.
2. Defekte treten häufig doppelseitig an symmetrischen Stellen auf.
3. Bei einseitigem Auftreten zeigen sich häufig an der anderen Seite Mißbildungen und Windungsanomalien.

4. Die Randwindungen sind radiär gestellt.
5. Der Defekt ist glatt ausgekleidet.
6. Der Mangel von reaktiven Veränderungen an Glia und Bindegewebsapparat in der Wand des Porus, die als Residuen eines destruktiven Prozesses vorhanden sein müßten.

Von KAHLDEN (39) hält es für notwendig, eine kongenitale von einer erworbenen Porencephalie zu unterscheiden, wobei es wünschenswert sei, letztere noch in eine traumatische, embolische und eventuell entzündliche zu unterteilen. Im strikten Gegensatz zu KUNDRAT (44) steht von KAHLDEN (39), der gerade in dem verhältnismäßig konstanten Sitz der porencephalen Defekte einen wichtigen Beweisgrund gegen die Gefäßtheorien sieht, da er mikroskopisch immer reichliche und gutgefüllte Gefäße fand.

Eine ganz neue Theorie stellte Richter (64) auf. Er hielt die Querstellung der Felsenbeine und den Wachstumsstillstand der Schädelbasis, wodurch ein Tiefstand der Sichel resultiert, für die Entstehungsursache der Porencephalie. Durch die Weiterentwicklung des Hirns komme es zum Hineinwachsen des Balkens in die Sichel, wodurch Zirkulationsstörungen an der Mündungsstelle der vena magna Galeni in den sinus rectus entstehen könnten. Hierbei könnte es zur Hydrocephalusbildung kommen, der dann den Balken gegen die Sichel drückt und ihn so zum Schwinden bringt. Dadurch würden am Scheitellappen entsprechende Defekte entstehen. RICHTER (64) verlegt den Prozess in die Zeit ab den fünften Fötalmonat. Dem gegenüber bemerkt von KAHLDEN (38), daß bei vielen Fällen von Porencephalie der Balken vorhanden ist, daß aber auch der Balken fehlen könne, ohne daß eine Porencephalie bestehe.

Einige Arbeiten konnten zeigen, daß die Porencephalie ihre Entstehung der traumatischen Schädigung von Hirnsubstanz verdanken kann, die vor, während und nach der Geburt bestanden haben könne. Hierbei berichtete KOPP (42) über eine einundzwanzigjährige Patientin, die mit drei Jahren eine schwere Schädelverletzung erlitten hatte. BÖTTGER (11) zeigte den Fall einer sechsundsechzigjährigen Frau, die im siebzehnten Lebensjahre eine Fraktur des Scheitel- und Stirnbeins sowie ausgedehnte Verletzungen des Gehirns und seiner Häute erlitten hatte.
Von KAHLDEN (39) berichtete über einen fünfzigjährigen Mann, der sich fünf Jahre vor seinem Tod durch einen umstürzenden Baum schwere Schädelverletzungen zugezogen hatte. SCHROER (78) hat einen Fall beschrieben, mit dem er die traumatische Entstehung der Porencephalie nachweisen konnte. Da bei diesem Fall sowohl ein Bericht über den Krankheitsverlauf als auch über die Obduktion vorliegt, sei darauf kurz eingegangen.

Es handelte sich um eine achtundfünfzigjährige Frau, die zehn Jahre vor ihrem Tode eine Schädelfraktur erlitten hatte. Als klinische Symptome hierfür zeigten sich damals ein Bluterguß über dem linken Auge und über der Schädeldecke links, Blutaustritt aus Nase und Ohren. Nach monatelanger Behandlung blieben als Residuen eine Facialislähmung auf der linken Seite, eine verminderte Sehkraft links, Kopfschmerzen und Schwindel zurück. Diese Symptome blieben in verringertem Maße ständig bestehen und waren auch noch bei der ein Jahr vor ihrem Ableben einsetzenden Behandlung wegen Cholesteatom des Ohres vorhanden. Nachdem dieses ein Jahr vergeblich konservativ behandelt worden war, nahm man eine Radikaloperation vor. Im Verlauf dieser und der anschließenden Behandlung zeigte sich in der frei zutage liegenden und stark pulsierenden Dura ein kleiner Riß, aus dem heller, klarer Liquor floß.
Bei der Obduktion fand sich ein birnengroßer Defekt im linken hinteren Schläfenlappen mit einer etwa linsengroßen Verbindung zum Hinterhorn des linken Seitenventrikels. Der Defekt betrifft die untere Schläfenwindung und einen Teil des Gyrus collateralis linqualis, den Gyrus hippocampus oben freilegend.

Die Wandungen des Defektes sind braun pigmentiert. Nach dem Schläfenbein zu wird die Basis des Defektes durch die Arachnoidea und Dura mater abgeschlossen. An der Innenseite der Dura, die einen vernarbten Riß aufweist, liegt gleichfalls reichlich umgewandelter Blutfarbstoff. In diesem Teil der Dura und Arachnoidea fand sich ein bohnengroßes Loch, durch das der Defekt mit der Außenwelt in freier Verbindung stand. Die Dura war zum Teil an dieser Stelle vom Schläfenbein abgelöst. Der abgelöste Teil hatte sich ventilartig wie eine Klappe vor das erwähnte Loch gelegt. Im Schläfenbein selbst fand sich eine durch das Felsenbein hindurchziehende, völlig verknöcherte alte Bruchlinie. Es wurde nur ganz wenig Cerebrospinalflüssigkeit angetroffen. Das Gehirn war im ganzen in das große Hinterhauptloch hineingepreßt, so daß die Medulla oblongata und das angrenzende Kleinhirn stark zusammengedrückt waren, wie an dem deutlichen Impressionsring erkennbar war. Die Kompression der Medulla oblongata mit daraus folgender Lähmung der lebenswichtigen Zentren hat vermutlich den Tod herbeigeführt. Mikroskopisch fanden sich massenhaft feinkörniges Hämosiderin und zahlreiche Fettkörnchenzellen.
Aus dem vor zehn Jahren erfolgten Unfall, aus der alten Bruchlinie im Felsenbein sowie aus dem makroskopischen und mikroskopischen Befund (Hämosiderin und Fettkörnchenzellen) ergab sich die traumatische Entstehung der vorliegenden Porencephalie. Wesentliche stattgehabte Kreislauf- und Stoffwechselstörungen sowie Infektionen ließen sich durch den übrigen Sektionsbefund ausschließen.

Von SEITZ (68), YLPPÖ (86), SCHWARTZ (82) und SIEGMUND (69/70) wurde besonders der Geburtsakt für einen großen Teil der Schädigungen verantwortlich gemacht. Nach SCHWARTZ (82) können Druckdifferenzen während der Geburt, die nach Art einer Saugglocke wirken, zu subduralen, pialen Blutungen und zu solchen von grösserer Ausdehnung in der Hirnsubstanz selbst führen. Er beschrieb Erweichungsherde, die um die Ventrikel herum lokalisiert waren und die die ganze Hemisphäre betrafen. Ihre Lokalisation hing von von der Lage der Frucht während der Geburt ab. Diese Blutungen

konnten durch die Druckdifferenz zwischen Uterusinhalt und Atmosphäre oder durch Quetschungen und Erschütterungen des kindlichen Schädels entstanden sein. Da das Zentralnervensystem in dieser Zeit sich noch in mangelhafter Reife befindet, brauchen Ausfallserscheinungen nicht sofort aufzutreten.

SIEGMUND (69/70), der ebenfalls die Porencephalie auf das Geburtstrauma zurückführte, konnte an einem Fall zeigen, daß Zirkulations- und Stoffwechselstörungen zur Schädigung des Gehirns führten. Hierbei war es zu keinen Blutungen gekommen. Er gab diesen Veränderungen den Namen "Encephalodystrophia Neonatorum". Je nach der Intensität des Traumas war es zu Verfettungen oder zu Nekrosen gekommen. Er betrachtete das Vorliegen von Fettzellen immer als Relikt einer abgelaufenen cerebralen Schädigung. Der Abbau der Fettzellen führte zu den Gefäßen hin; hier und in der nächsten Umgebung waren sie noch lange zu finden. Bei großen Geburtstraumen kam es zu Nekrosen mit Gewebszerfall. Hierbei konnte man eine Trümmerzone von einer peripheren Lückenzone unterscheiden. In der Trümmerzone fand ein rascher Abbau der cerebralen Elemente statt, während in der Lückenzone eine Gliaproliferation einsetzte, die Narben entstehen ließ. Durch den gesteigerten Innendruck wurde nun das umgebende Gewebe atrophisch und abgebaut, so daß Öffnungen entstanden, die dann noch von der Arachnoidea überdeckt waren.

Eine andere Frage der traumatischen Porencephalieentstehung ist die, ob ein Trauma bei einer Schwangeren eine Porencephalie hervorrufen kann. BOURNEVILLE und DAUSIAC (12) glaubten, daß hierbei eine ursächliche Beziehung bestehe und berichteten über solche Fälle. Nach von KAHLDEN (38) spricht jedoch der typisch konstante Sitz und die mit der Doppelseitigkeit meist verbundene Symmetrie mit Sicherheit gegen die Berechtigung, die Porencephalie auf ein Trauma zurückzuführen, welches eine Schwangere erlitten habe.

STORM-OLSEN (83) berichteten von einer verfrühten, schweren Geburt, bei der später eine große porencephale, mit dem Ventrikel kommunizierende, Höhle gefunden wurde.

H. SPATZ (72) leistete einen Beitrag zur Deutung der Frage, ob die Porencephalie durch einen Zerstörungsprozess oder durch eine Entwicklungshemmung entstanden ist. Er konnte durch Experimente am unreifen Zentralorgan von Kaninchen zeigen, daß hier die Abbauvorgänge ungewöhnlich rasch und außergewöhnlich gründlich vor sich gehen, so daß nach sehr kurzer Zeit bereits nur mehr spärliche Residuen des Destruktionsprozesses in Form weniger Körnchenzellen und gequollener Achsenzylinderfragmente als direkte Zeugen des Abbaus vorgefunden werden. Ebenfalls bleiben die reaktiven Veränderungen (Narbenbildung) an Glia und Bindegewebsapparat in der Umgebung des zugrunde gegangenen und resorbierten Gewebes auffällig gering. SPATZ (72) zog aus diesen Ergebnissen folgenden Schluß:
Die Porencephalie ist eine dem unreifen Nervengewebe eigentümliche Reaktionsweise, wobei die selben Initialläsionen (Trauma, Hämorrhagie, Embolie, Thrombose, Infektion, wenn sie zu einer lokalen Entzündung führen), die am erwachsenen Gehirn auf dem Wege der Erweichung zur gliösen und bindegewebigen Narbe führen, am unreifen Organ mittels rapider Verflüssigung die Bildung eines scharfumrandeten Porus verursachen.
Bei den am erwachsenen Gehirn entstandenen Höhlen fand SPATZ (72 auch in späteren Stadien immer noch Zerfallsresiduen (z. B. Körnchenzellen). Die Höhlenwände zeigten in früheren Stadien einen allmählichen Übergang in das Erweichungsgebiet der Umgebung, in späteren Stadien eine mehr oder weniger ausgeprägte reaktive Veränderung des Stützgewebes. Der Zeitpunkt, der einen bestimmten Einfluß hinsichtlich der Reaktionsweise des Nervengewebes ha ist offenbar der der Markreife. Da die Markreifung jedoch ein Prozeß ist, der sich über längere Zeit erstreckt und erst im extrauterinen Leben abgeschlossen wird, so lassen sich hieraus die verschiedenen Übergangsformen erklären. SPATZ (72) schlug noch vor, diese im späteren Leben erworbenen Höhlen von der Porencephalie abzutrennen und sie "Pseudoporencephalie" zu nennen.

Die Entzündungstheorie als Ursache der Porencephalie wurde unter anderem von SCHULTZE (80), SALGO (66), HENOCH (29), ROGER (65), HÖSEL (36) und LIMBECK (47) gestützt. SCHULTZE (80) berichtete über einen Fall von angeborener Porencephalie, die nicht auf einer Mißbildung sondern auf einem entzündlichen Prozeß beruhte. LIMBECK (47) konnte durch mikroskopische Nachweise von Infiltrationen und Fettkörnchenzellen im Defektgebiet den Schluß ziehen, daß die Porencephalie auf einer fötalen Entzündung beruhen müsse. SALGO (66) nimmt ebenfalls eine fötale Entzündung als Entstehungsursache an. HENOCH (29) glaubte, daß die entzündlichen Prozesse entweder im intrauterinen oder extrauterinen Leben entstehen können. Es kommt zu einer reaktiven Entzündung in der Umgebung mit Abkapselung der zerstörten Hirnmasse, welche dann allmählich verfettet und resorbiert wird, so daß eine mit Serum gefüllte Cyste zurückbleibt. Auch ROGER (65) denkt an einen entzündlichen Prozeß und sieht den porencephalen Defekt als Resultat eines Heilungsvorganges an. HÖSEL (36) berichtete von einem Fall, bei dem drei Wochen nach der Geburt als erste Gehirnerscheinungen Krämpfe und dann Lähmungen aufgetreten sind. Er nimmt dabei eine Encephalitis als Ursache der Porencephalieentstehung an, also eine vorwiegende Affektion der Ganglienzellen.

ZAHN (87), CLARKE (16) und PICK (59) hielten perivasculäre Lymphangiektasien für die Entstehungsursache der Porencephalie. Die perivasculären Lymphräume sollten sich so stark dehnen, daß aus ihnen Cysten entstehen würden. Diese Cysten müßten dann von Bindegewebe ausgekleidet sein, da sie gewissermaßen als extracerebral entstanden betrachtet werden müßten. Solche bindegewebigen Höhlenauskleidungen konnten ebenfalls von BROCHER (14) gefunden werden.

BENECKE (4/5) glaubte, daß infolge asphyktischer Blutdrucksteigerung Gefäßkrämpfe verursacht werden, die wiederum Zirkulationsstörungen mit Nekrosen bewirken.

Nach SCHÄFFER (74) entsteht die Porencephalie durch eine Schläfenenge infolge einer Keilbeinflügelbildungshemmung, die einen Druck auf die Hirnsubstanz bewirkt und hierbei Verdrängungserscheinungen mit porencephaler Defektbildung auslöst.

Tabellarische Zusammenfassung der verschiedenen Entstehungstheorien der Porencephalie.

Autoren		Entstehungsursache
CRUVEILHIER, G.	(1829)	encephalitischer Prozeß
VOS, D.	(1933)	
HENOCH, E.	(1842)	Entzündungen
ROGER, B.	(1866)	
SCHULTZE, F.	(1886)	
LIMBECK, R.	(1886)	
SALGO, F.	(1891)	
HÖSEL, O.	(1892)	
HESCHL, Jos.	(1862)	Entwicklungshemmung
BINSWANGER, O.	(1882)	
SCHATTENBERG, R.	(1889)	
v. KAHLDEN, C.	(1901)	
MARCHAND, F.	(1909)	Entwicklungsstörung
RICHARD, J.	(1932)	
GRANT, F. C.	(1936)	
DEREVICI, M.	(1940)	
FELD, M.	(1957)	
BIRCH-HIRSCHFELD, F. V.	(1867)	Hydrocephalie
SCHÜLE, H.	(1869)	
BÖTTGER, W.	(1869)	Traumen
v. KAHLDEN, C.	(1895)	
KOPP, J.	(1912)	
SCHROER, P.	(1926)	
GRANT, F. C.	(1936)	
MOFFIE, D.	(1951)	
MELVIN, G.	(1955)	

Autoren		Entstehungsursache
HEUBNER, O.	(1882)	Embolie / Thrombose
ANTON, G.	(1886)	
BEYER, E.	(1896)	
EISENSTEIN, V.	(1941)	
BECKER, H.	(1949)	
STRIETZEL, G.	(1952)	
KUNDRAT, H.	(1882)	anämische Nekrose
SPERRLING, A.	(1883)	Hämorrhagie
JENDRASSIK, W.	(1885)	primäre Sklerose
MARIE, P.	(1885)	
KÖNIG, W.	(1886)	Hirnvenenlues
GHIZETTI, C.	(1931)	
FRANCO, F.	(1940)	
PICK, A.	(1890)	perivasculäre Lymphektasien
CLARKE, H.	(1932)	
ZAHN, Th.	(1932)	
BOURNEVILLE, H. und DAUSIAC, G.	(1893)	Trauma der Schwangeren
FORTANIER, A. H.	(1932)	
SIEGMUND, H.	(1893)	Kreislaufstörungen infolge Geburtstrauma
SEITZ, L.	(1907)	
YLPPÖ, A.	(1919)	
SCHWARTZ, Ph.	(1923)	
STORM-OLSEN, L.	(1931)	
BROCHER, J. E.	(1932)	
BISGAARD, C. F.	(1951)	

Autoren		Entstehungsursache
MOFFIE, D. und BODE, C.	(1951)	Kreislaufstörungen
HOVSTAD, L.	(1956)	infolge Geburtstrauma
RICHTER, A.	(1898)	Querstellung der Felsenbeine
ERNST, P.	(1907)	entzündliche Metastase
SCHÄFFER, O.	(1912)	Schläfenenge
SPATZ, H.	(1920)	besondere Reaktionsweise des unreifen Nervengewebes
BENEKE, R.	(1931)	Hirngefäßspasmen
FORTANIER, A. H.	(1932)	toxische Agentien
LAIRD, A.	(1938)	hereditäre Ursachen
KIRMAN, B. H.	(1949)	Abtreibungsversuch

Klinisches Bild der Porencephalie

Bei der angeborenen Porencephalie treten oft schon in den ersten Lebensjahren die Symptome eines Defektes im Großhirn auf, wobei es zu Lähmungen, Kontrakturen und Krämpfen kommen kann. Je nach Lokalisation des Defekts kann es zu Ausfällen auf motorischem, sensorischem und psychischem Gebiet kommen, die dabei häufig mit epileptischen Anfällen verknüpft sind. Die Ausbreitung, der Grad der Lähmung und die Intensität der psychischen Retardierung gehen meist, aber nicht immer mit der Lokalisation und der Größe der cystischen Defekte einher (15). Nach SOMMER (71) kann man bei bestehender Epilepsie und Schwachsinn, die Diagnose Porencephalie stellen, wenn gleichzeitig eine Lähmung oder Entwicklungshemmung der Extremitäten vorliegt. Diese Lähmungen der Extremitäten sind meist spastischer Natur und unterscheiden sich von den Formen der gewöhnlichen Hemiplegie. Nicht selten findet man dabei auch Hirnnervenausfälle und Störungen des extrapyramidalen Systems. Häufig besteht neben dem körperlichen Erscheinungsbild auch eine mehr oder weniger ausgeprägte Idiotie (57), doch gibt es auch genügend Fälle, bei denen keine Abschwächung der Intelligenz vorliegt. Auch Idiotie ohne jegliche Lähmungserscheinung wurde beobachtet (66). Ebenso sind genügend Fälle bekannt, bei denen weder körperliche noch geistige Ausfälle zu verzeichnen waren. So berichtet z. B. ZINGERLE (88) über einen fünfzigjährigen Mann, der Linkshänder war, sonst aber keine Auffälligkeiten zeigte, wobei der spätere Sektionsbefund einen porencephalen Defekt erbrachte.

Der makroskopische Befund

Der makroskopische Befund der Porencephalie kann sehr verschieden sein. Es können ein Porus oder mehrere Pori vorhanden sein, ihre Größe kann ebenfalls sehr stark variieren. Sind große symmetrische Öffnungen vorhanden, so erhält das Gehirn nach Entfernung der weichen Häute das Aussehen eines Henkelkorbes und man kann dann auf die freiliegenden Stammganglienhügel blicken. Die Rinde, die den Porus begrenzt kann glatt oder mikrogyr verändert sein. Da sie häufig noch im Wachstum steht, wird die Öffnung manchmal überwuchert. Die Windungen um den Porus können radiär dazu stehen oder sie laufen ohne jegliche Veränderung weiter. Die Wand des Porus kann glatt sein und muß keinerlei Reste einer Degenerationserscheinung aufweisen. Tritt der Defekt einseitig auf, so findet man häufig an der symmetrischen bilateralen Seite Windungsanomalien. Der betroffene Lappen zeigt häufig ein Zurückbleiben im Wachstum und eine Erweiterung des Ventrikels. Nach von KAHLDEN (39) treten in zweidrittel seiner beobachteten Fälle symmetrische Defekte auf. Die Defekte sind meist im mittleren Teil der Hemisphärenwand lokalisiert. Sie können aber auch in anderen Lappen vorkommen, sogar im Rückenmark, wofür von SPATZ (72) die Bezeichnung "Poromyelie" vorgeschlagen wurde. Gewöhnlich liegt der Porus an der Convexität der Hemisphären, es wurden aber auch hier Ausnahmen beschrieben z. B. Basis und Temporallappen. Oft durchziehen die Höhle fibrinöse Stränge, in welchen sich Blutgefäße befinden (77). Bisweilen findet man auch in den Wänden des Porus cystische Hohlräume. Für das Vorkommen mehrerer konfluirender Höhlen wurde die Bezeichnung "Polyporencephalie" geprägt.

Der mikroskopische Befund

Die mikroskopische Untersuchung der Rinde im Porusgebiet zeigt, daß von beinahe völlig normalen Verhältnissen bis zum fast totalen Schwund des Gewebes alle Abstufungen vorkommen können. Die Bestandteile der Rinde verlieren ihre typische Lagerung, die Ganglienzellen nehmen an Zahl ab, wobei die Pyramidenzellen oft gänzlich vermißt werden. Die Glia ist gewöhnlich vermehrt. Gefäße sind reichlich vorhanden, ihre Wand ist häufig verdickt. Der Nachweis von Fettkörnchenzellen, von Pigmentzellen, von verkalkten nervösen Strukturen läßt den sicheren Schluß zu, daß hier destruktive Prozesse am nervösen Parenchym abgelaufen sein müssen (76). Die Deckschicht des Porus besteht aus der Arachnoidea, dem subarachnoidalen Bindegewebe mit seinen Gefäßen, liegengebliebenen Körnchenzellen, Hämosiderin und der Pia, unter der ein zellreicher Gliasaum als Rest der zugrunde gegangenen Rinde liegt. Dieser Gliasaum wird von der neugebildeten Membrana limitans gliae gegen die Höhle hin bedeckt. Diese Membran wird bei den Erwachsenen noch von einer pia accessoria bedeckt, bei dessen Fehlen der Defekt im unreifen Gehirn entstanden ist.

Zusammenfassung

Bisher wurden die verschiedenen Anschauungen über die Ätiologie der Porencephalie erörtert. Die Hauptschwierigkeit, eine einheitliche Genese zu finden liegt darin, daß man häufig abgelaufene Veränderungen, deren Ursache nicht mehr eruierbar ist, vorfindet. Bis auf wenige Ausnahmen z. B. Trauma im extrauterinen Leben, wird es nie ganz sicher möglich sein, den genauen Zeitpunkt für den Beginn festzulegen. Häufig zeigt sich die Porencephalie erst als Nebenbefund auf dem Sektionstisch (3/67). Die Porencephalie kann als Endveränderung traumatischer, vasculärer, entzündlicher und anderer Prozesse gefunden werden, deren Entstehungszeit im intrauterinen oder extrauterinen Leben liegen kann. Ebenso zeigt sie die verschiedensten Lokalisationen und Ausbreitungsformen, so daß eine große Variabilitätsbreite besteht. Jede Porencephalie stellt eine Zerstörung von Hirnparenchym dar, wobei jedes schädigende Agens (23) (Sauerstoffmangel, Infektion, Intoxikation, Trauma) der Auslösefaktor gewesen sein kann. Das morphologische Bild des resultierenden Hirnschadens ist weit mehr vom Zeitpunkt der Einwirkung als von der Art der Noxe abhängig. Je früher die Schädigung eintrat, desto stärker ist der Mißbildungscharakter ausgeprägt. Der Zeitpunkt der Einwirkung des schädigenden Agens muß jedoch nicht mit dem der Höhlenbildung übereinstimmen, da Fehlbildungen meist auch mangelhaft vascularisiert sind und somit prädestiniert sind für eine spätere anoxische Nekrose. Infolge der besonderen Reaktionsweise des fötalen Hirngewebes können große nekrotische Bezirke ohne sichtbare Narbenbildung spurlos verschwinden (72). Die die Pori in ihrer ganzen Ausdehnung umgebenden Heterotopien von grauer Rindensubstanz sind etwa im dritten Embryonalmonat entstanden, während die Pori häufig erst viel später entstanden sind z. B. durch perinatale Hirnschädigung. Finden sich jedoch keine Heterotopien von grauer Substanz und keine versenkten Windungszüge, so spricht man von "Pseudoporencephalie", die durch Stauung im venösen Bereich entstanden sein kann (25).

Diagnose

MURPHY (55) stellte mit Hilfe des Elektroencephalogramms erhebliche Amplitudenverminderungen bei Porencephalien fest, die auf der Ischämie dieses Gebietes beruhen. Sie reichen jedoch zur exakten Diagnosestellung nicht aus (60).
PATTEN (58) glaubte die Porencephalie aus folgenden Symptomen diagnostizieren zu können: Entwicklungsstörungen einer ganzen Körperhälfte oder von Teilen der selben, verbunden mit spastischer Parese, Sensibilitätsstörungen und Jackson-Anfällen, mit einer Anamnese, die in die Kindheit zurückreicht. Die Diagnose Porencephalie ist jedoch klinisch nur mit Hilfe der Pneumencephalographie zu stellen.

Therapie

Da es sich bei der Porencephalie meist um ein stationäres Leiden handelt, wird man fast immer konservativ behandeln. Man beschränkt sich auf heilpädagogische Maßnahmen, physikalische Therapie und wenn nötig auf eine symptomatische Beeinflussung der Krampfanfälle. Zeigt sich jedoch infolge der Krampfanfälle ein progredienter Verlauf, so sind eventuell neurochirurgische Eingriffe angezeigt (Lappenresektion, Hemisphärektomie), wobei zu bedenken ist, daß nur sehr selten einseitige Störungen vorliegen.

Prognose

Die Prognose kann nur im Zusammenhang mit dem Grad der psychischen Retardierung und der Ausbreitung der spastischen Paresen gestellt werden. Sie hängt jedoch auch von der Intensität und der Ausbreitung der außerhalb des Porus gelegenen Hirnschädigung ab. Nur bei sehr kleinen Defekten besteht Hoffnung auf eine spätere völlige Rückbildung der Ausfallserscheinungen.

Zwei Fälle aus dem Friedrich-Baur-Institut
mit klinischem Verlauf.

A. C. 17.8.43

F. A.
Mutter: Leukämie, Hypertonie
Vater: Tbc, Leber- und Gallenleiden
Brüder: Kollapsneigung

E. A.
Schwere Geburt, sehr häufige Krankheiten mit Kh-Aufenthalten.
4. Lj. Appendektomie
5. Lj. Otitis media mit "Geschwürsentfernung" auf der rechten Wange.
8. Lj. Nierenblutung
10. Lj. Masern, wiederholte Anginen.
12. Lj. Erster "Kollaps", der sich nun öfters wiederholte, Sturz aus Schiffschaukel.
23. Lj. Abrasio wegen starken Blutungen.
1969 Kollaps mit starker Genitalblutung, Ovarektomie, Tubarektomie.

Jetzige Anamnese:

Seit ca. drei Monaten gehäufte Schwindelanfälle. 26.9.70 Kollaps mit Bewußtlosigkeit. Nach dem Aufwachen zeigte die Patientin: Schüttelfrost, Erbrechen, Weinen und Frieren. Die Schwindelanfälle gehen immer mit Brechreiz einher. Es zeigen sich auch Krämpfe an den Armen und Parästhesien an den Fingern. Die Bewußtlosigkeit dauert ca. zwei Stunden. Es treten dabei häufig Kopfschmerzen auf, die besonders linksseitig lokalisiert sind. Sie beginnen an der Stirn und strahlen nach dorsal aus, wobei auch ein Summen in den Ohren angegeben wird. Vegetativum: Schlaf häufig gestört; Obstipation; seit einem Vierteljahr Pollakisurie; 1969 wurde das Körpergewicht in sieben Monaten mit Appetitzüglern um neun Kilogramm gesenkt.

Bei der Aufnahme befand sich die Patientin in gutem AZ und EZ. Die Patientin erscheint hypernervös; erst auf näheres Befragen gibt sie persönliche Schwierigkeiten zu. Unstimmigkeiten mit dem Arbeitgeber. Obwohl sie noch verheiratet ist, habe sie sich nun wieder verlobt.

Befund:

Kopf: Calotte klopf- und druckempfindlich, besonders apikal und im Bereich der Lambda-Naht. NAP: die zwei oberen Trigeminusäste beidseits druckempfindlich.
Hals und Thorax o. B.
Abdomen: epigastrischer Druckschmerz, ebenso Druckschmerz im rechten Oberbauch und in beiden Nierenlagern. Alle anderen Organe o. B.
Extremitäten: geringe Varicosis rechts.
Neurologischer Befund: keine pathologischen Ausfälle.

27.9.70

EEG: In Ruhe ein etwas dysrhythmischer, steiler, unregelmäßiger, 8-10 c/s Alpharhythmus mit Amplituden um 30-120 Mikrovolt. Ausreichender On and Off-Effekt. Während der HV und danach wieder Spitzenpotentiale und vereinzelte waves. Dysrhythmisches EEG mit Anfallspotentialen.

28.9.70

Hirnszintigramm: kein sicherer Herdnachweis.

29.9.70

Thoraxübersicht: o. B.
Schädel in zwei Ebenen: Keine Zeichen für Hirndrucksymptomatik.

5.10.70

Gynäkologische Untersuchung:
Kein Anhalt für eine Adnexitis.

6.10.70

Liquor:
Farbe: Normal
Zellzahl: 2/3
Ges. Eiw. n. Kafka: 0,9 mg %
Liquorzucker: 64 mg %

7.10.70
Lu.-Reaktionen negativ.

9.10.70
EEG: Anfallsleiden mit 2-3 c/s spikes and waves.
Magenbreipassage: kein sicherer pathol. Befund.

16.10.70
EEG: Anfallsmuster, die in ihrer uhrwerksähnlichen bilateralen symmetrischen Ausbildung am ehesten bei Absenzen vorkommen.

22.10.70
NNH: Frisch entzündliche Veränderungen des linken sinus maxillaris.
Bei einem Anfall abgenommenes Blut: Ca^{++} 5,4 mval/l.

27.10.70
EKG: Störungen im Erregungsrückgang. Kein sicherer Anhalt für orthostatische Regulationsstörungen. Bei Belastungs-EKG kollabiert.
Virologische Untersuchung: keine Encephalomyocarditis.

28.10.70
Zahnstatus: Paradentose. Caries am Fünfer rechts oben.
EEG: Dysrhythmisches EEG mit Anfallsmustern.

29.10.70
Kymogramm: Rö. kein sicherer Nachweis einer myocarditischen Veränderung. Auffallend niedrige Zacken im Bereich des linken Vorhofs.

30.10.70
Antistreptolysin-Titer: 600 ASE.
Latex-Test o. B.
Waaler Rose Test o. B.

1.11.70
Liquor:
Farbe: Normal
Zellzahl: 9/3
Ges. Eiw. n. Kafka: 0,2 mg %
Liquorzucker: 60 mg %

2.11.70

Anfall: RR: 140/100 Puls: 80
Ca^{++} 4,9 mval/l

3.11.70

Pneumencephalogramm:
Der RM-Kanal wird in Höhe L. 3/4 punktiert. Es werden ca. 30 ml Luft insuffliert, ca. 6 ml Liquor entnommen. Es zeigt sich dabei ein mittelständiges, im Hinblick auf das Alter schon etwas breit konfiguriertes Ventrikelsystem. Es wurden jedoch alle Abschnitte orthotop gelegen dargestellt. Eine Einengung, Verlagerung oder atypische Konfiguration wird seitensymmetrisch nicht erkennbar. Auffällig ist, daß bei regelrechter Haltung des Kopfes nur die rechte Hälfte eine ausreichende Subduralfüllung erhält. Hier sind die Furchen zum Teil etwas breit bzw. cystisch dargestellt. Der Befund spricht für eine deutliche, lokale Atrophie.

Auswertung:
Atrophie der rechten Hemisphäre in einzelnen Abschnitten. Aber wegen der großräumig, cystischen Befunde ist man schon geneigt, von einer partiellen Porencephalie zu sprechen. Der Ventrikel selbst ist etwas plump aber sonst mittelständig und ohne Hinweis auf eine Verlagerung.

Liquor elpho.:

Präalbumin:	5 %
Albumin:	63 %
α_1	3 %
α_2	4 %
β	14 %
γ	11 %

10.11.70

Hungerversuch: Auslösung einer Hypoglykämie, so daß ein Insulom ausgeschlossen werden konnte.

11.11.70
Beindurchblutungstest: beids. keine Störungen.

12.11.70
Schellongtest:
Bereits nach zwei Minuten Stehen kam es zu einem systolischen Blutdruckabfall mit Einengung der Amplitude auf 10 mm Hg und einer gleichzeitigen Pulsbeschleunigung.

Epikrise:

Bei der 27-jährigen Patientin A. C. handelt es sich um eine großräumige Cystenbildung der rechten Hemisphäre mit verplumptem Ventrikelsystem und Hirnatrophie, die wahrscheinlich perinatal entstanden ist und mit einer symptomatischen Epilepsie einhergeht. Das Leiden führte seit dem zwölften Lebensjahr zu rezidivierenden Kollapszuständen mit teilweisem Bewußtseinsverlust sowie zu Schwindelanfällen mit Hyperventilation, Krampferscheinungen in den Armen und Parästhesien in den Fingern. Hinzu kommen häufige Kopfschmerzen und orthostatische Beschwerden.
Von fachinterner Seite ist eine Klopfempfindlichkeit der gesamten Schädelcalotte und beim Schellong'schen Kreislaufbelastungstest ein systolischer Blutdruckabfall nach zwei Minuten Stehen mit Einengung der Amplitude auf 10 mm Hg bei gleichzeitiger Pulsbeschleunigung erwähnenswert. Am Herzen fand sich kein krankhafter Befund. Neurologisch lagen keine Ausfälle vor. Im hirnelektrischen Kurvenbild ließen sich mehrfach bilateral symmetrische Anfallsmuster nachweisen. Zellzahl und Eiweißgehalt im Liquor waren normal. Auch in der Hirnszintigraphie ließ sich kein Herd erfassen.

Zusammenfassend handelt es sich mit Wahrscheinlichkeit um einen perinatalen Hirnschaden, der zu der großräumigen Cystenbildung in der rechten Hemisphäre mit Atrophie und verplumptem Ventrikelsystem geführt hat.

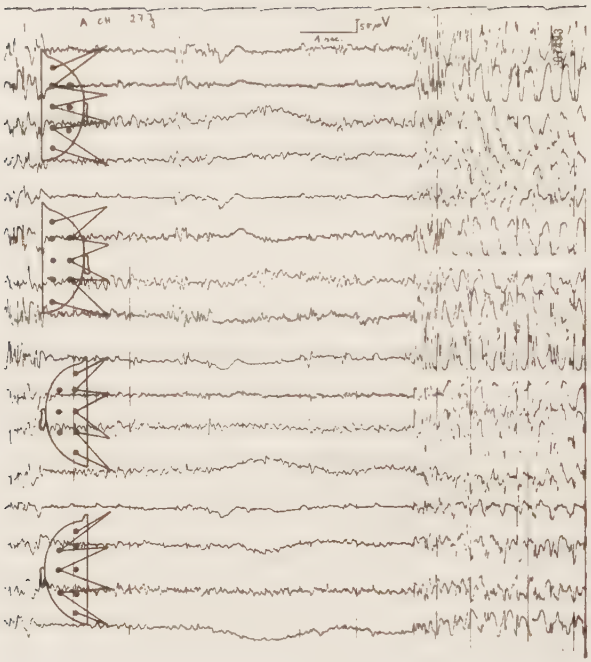


ABBILDUNG 1 FALL: A. C.

EEG-Kurve mit bilateralen Spikes and Waves bei großcystischer, partieller Porencephalie der rechten Hemisphäre.

K. R. 12.10.42

F. A.

Mutter: mit 51 Jahren an Appoplexie gestorben.
Vater: mit 45 Jahren an Magen-Ca. gestorben.

E. A.

Über Geburtskomplikationen nichts bekannt. Außer Masern keine Kinderkrankheiten; 1967 Appendektomie. Menarche mit 15 Jahren; Periode regelmäßig 30/3-5.

Jetzige Beschwerden:

Am 13.6.70 bemerkte die Patientin beim Aufwachen, daß sie zunächst das linke Bein dann auch den linken Arm nicht bewegen konnte. Das linke Bein war einwärts rotiert. Stuhlgang und Wasserlassen waren in Ordnung. Sie gab an, daß sie früher niemals Beschwerden gehabt habe außer manchmal leichte Kopfschmerzen. Am Vortag hatte sie ebenfalls nur leichte Kopfschmerzen, war dabei jedoch nicht nackensteif. Außerdem bestanden leichte neuralgische Schmerzen im rechten Oberschenkel bei Periodenblutung. Die Schwäche im Bereich der linken Extremitäten ging rasch in eine schlaffe Lähmung der linken Körperhälfte einschließlich Facialisparese über. Mit Aufbietung aller Kräfte gelang es ihr, sich aus dem Bett zu rollen und an der verschlossenen Tür um Hilfe zu rufen. Sensible Mißempfindungen hatte sie nicht. Die Patientin nahm keine Medikamente bzw. Ovulationshemmer ein. Unter dem Verdacht auf eine intracerebrale Blutung wurde die Patientin am gleichen Tage vom Städt. KH-Penzberg in die Neurochirurgische Klinik in München verlegt.

Bei der Aufnahme befand sich die 28-jährige Patientin in gutem AZ und EZ. Neurologisch bot sich eine komplette schlaffe Faciohemiparese links. Sensibilitätsstörungen bestanden nicht. Auf der linken Seite waren die Bauchhautreflexe nicht auslösbar. Links fand sich ein Babinski'sches Zeichen. Kein Meningismus. Die Lumbalpunktion ergab einen blutigen Liquor.

Die Röntgenaufnahmen des Schädels in zwei Ebenen, die beiden Carotisangiographien und Vertebralisangiographien sowie das Hirnszintigramm zeigten einen normalen Befund. Das Echoencephalogramm wies einen normal weiten Ventrikel bei einer Mittelstrukturverlagerung um 1 1/2 mm von rechts nach links auf. Im Hirnstrombild fand sich ein Herdbefund rechts temporal bis präcentral. Auf Grund der klinischen Untersuchungen konnte eine Gefäßmißbildung weitgehend ausgeschlossen werden. Eine intracranielle Raumforderung lag ebenfalls nicht vor.

29.6.70

Patientin wird in die Friedrich-Baur-Stiftung verlegt.
Befund:
Kopf, Hals, Thorax, Abdomen o. B.
Extremitäten: Die Extremitäten der rechten Körperseite sind aktiv und passiv frei beweglich, die der Linken nur passiv. Alle peripheren Pulse sind gut tastbar.

Neurologischer Befund:

Im Bereich der Hirnnerven Accessoriusschwäche links, fragliche Facialisparese links. Auf der linken Körperseite lebhafte Reflexe an den Extremitäten bei fehlenden Bauchhautreflexen. Positiver Babinski links. Die Reflexe der rechten Seite sind im allgemeinen etwas schwächer, der ASR fehlt ganz. Die Sensibilität ist nicht gestört. Der Koordinationssinn der linken Körperseite ist etwas beeinträchtigt. Spastische, beinbetonte Hemiparese links. FNV und KHV unsicher links.

30.6.70

EEG: In Ruhe ein unregelmäßiger, um 9-10 c/s Alpharhythmus, der rechts zentralparietal etwas rarifiziert erscheint und von Thetawellen überlagert wird. On and Off-Effekt positiv. Keine wesentlichen HV-Veränderungen. Verdacht auf Herdbefund rechts zentral bei unregelmäßigem EEG.

2.7.70

Thoraxübersichtsaufnahme und Kymogramm o. B.

31.7.70

EEG: In Ruhe diesmal ein seitengleicher, leicht unregelmäßiger, gut ausgeprägter, um 9 c/s Alpharhythmus. On and Off-Effekt positiv. Keine HV-Veränderungen. Normalisiertes EEG.

6.8.70

Liquor
Farbe: normal
Zellzahl: 34/3
Ges. Eiw. n. Kafka: 1,3 mg %
Liquorzucker: 63 mg %

Pneumencephalogramm:

Der RM-Kanal wird in Höhe L. 3/4 punktiert. Es werden insgesamt ca. 30 ml Luft insuffliert, ca. 10-15 ml Liquor abgenommen. Dabei stellt sich am Anfang der Ventrikelraum kaum dar. Es werden die basalen Cysternen erkennbar und ein Teil der frontalen Supraarachnoidalzeichen. Auch bei stärkerer Luftfüllung gelingt es zunächst nicht, den Ventrikelraum weiter aufzufüllen. Es fällt jedoch dabei schon auf, daß sich im perizentralen Abschnitt rechtsseitig in Höhe der Calotte ein großräumiger, cystischer Befund mit Luft anfüllt. Dieser steht zunächst mit dem Ventrikelraum nicht sichtbar in Verbindung. Bei den späteren Umlagerungsaufnahmen wird die Pars centralis mittelständig von regelrechter Konfiguration erkennbar, es besteht jedoch ein deutlicher Unterschied zwischen den Aufnahmen in Rücken- und Bauchlage. In Rückenlage ist der craniale Pol der Pars centralis rechtsseitig deutlich konkav begrenzt. Inwieweit es nur eine Verziehung ist, oder inwieweit sich hier eine Gewebsvermehrung verbirgt, läßt sich trotz später erfolgter Tomographie nicht mit Sicherheit aussagen. Der cystische Befund steht auf den Umlagerungsaufnahmen etwa fingerdick mit dem rechten Ventrikelsystem in Verbindung. Er zeigt dabei außer diesem fistelartigen Verbindungsgang zusätzlich weitere, diesem benachbarte

Hohlräume, die aber sicher alle miteinander konfluieren. Anschließend wurde noch tomographiert, wobei der Befund noch deutlicher erkennbar war.

16.9.70

Herz und Carotis o. B.
Femoralis- und Tibialispulse positiv.
Art. dors. pedis links negativ.

18.9.70

Schädel in zwei Ebenen: keine intracerebral gelegenen Verkalkungen nachweisbar.

2.10.70

RR an beiden Armen o. B.
Herz o. B.
Kein gekreuzter Adduktorenreflex.

13.10.70

Liquor:
Farbe: normal
Zellzahl: 2/3
Ges. Eiw. n. Kafka: 1,2 mg %
Liquorzucker: 53 mg %

16.10.70

Links gewisse Dysdiadochokinese mit Reflexabschwächung. Mayer positiv. Beim Gehen schleift linkes Bein etwas nach. Fuß ist in Supinationsstellung. PSR rechts deutlich gesteigert. Gekreuzter Adduktorenreflex. ASR rechts lebhaft. Babinski und Spreizphänomen links deutlich. Gordon Oppenheim negativ. Mendel-Bechterew auslösbar.

11.11.70

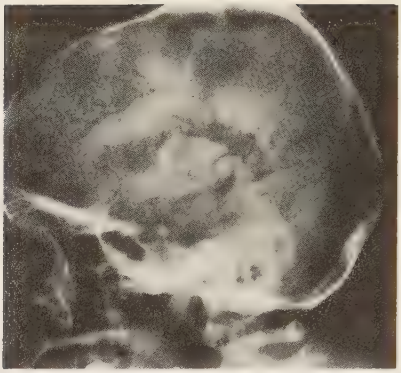
Zur Behebung der Peronaeusparese links: Nachtschiene und orthopädische Schuhe.

21.11.70

Entlassung:
Die Patientin kann sich jetzt ohne Stock fortbewegen, dank einer besonders intensiven krankengymnastischen Behandlung mit Geh- und Schwimmübungen. Es bleibt jedoch eine Peronaeusparese links bestehen.

Epikrise:

Die 28-jährige Patientin K. R. erlitt über Nacht eine durchgehende schlaffe Hemiparese links, die sich im weiteren Verlauf bis auf eine linksseitige zentrale Peronaeusparese zurückbildete. Die Entstehung der aufgetretenen durchgehenden Lähmung bleibt unklar. Auf Grund der Gefäßdarstellungen im Bereich der Carotis und Vertebralis hatten wir keinen Anhalt für einen embolischen oder thrombotischen Prozess. Eine Herzaffektion konnte mit Sicherheit ausgeschlossen werden. Auch lag keine Gerinnungsstörung vor. Erst bei der nach Wochen durchgeführten Pneumencephalographie fand man einen ausgesprochen porencephalen Defekt über der rechten Hirnhälfte, der seiner Natur nach eigentlich als angeborener Defekt angesprochen werden müßte. Wenn eine plötzliche Erweichung zur Ausbildung eines so großen Defektes geführt hätte, müßte man eigentlich erhebliche Liquorveränderungen erwarten, die wir jedoch nicht fanden. Auch hätten sich dann wahrscheinlich Bewußtseinsstörungen gezeigt. Zu diskutieren ist auch, ob es in der vorgeschädigten Hirnhälfte zu einem Blutdruckabfall mit herdförmiger Erweichung und späterer Porusbildung kam. Eine sichere Klärung der Entstehung des vorliegenden porencephalen Defektes ist nicht möglich.



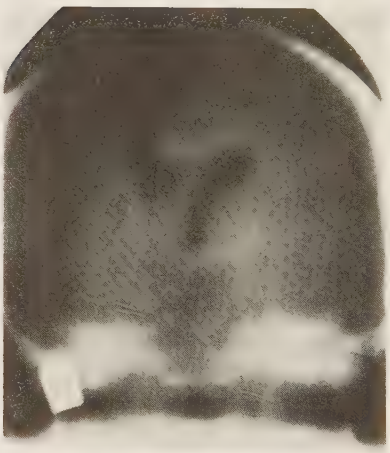


ABBILDUNG 2,3,4. FALL: K. R.

Großräumiger, cystischer Hohlraum über der rechten Hirnhälfte perizentral, der etwa fingerdick mit dem rechten Ventrikelsystem in Verbindung steht.

Ein Fall aus dem Pathologischen Institut der Universität München. +)

P. M. 23.8.09

F. A. Nicht mehr eruierbar.

E. A. Mit zwei Jahren Kinderlähmung, sonst nie ernstlich krank gewesen. 1945 Strumektomie.

20.1.65

Einweisung in die Frauenklinik wegen leichter Blutungen ex utero in der Postmenopause. Der histologische Abrasionsbefund zeigte ein Collum-Corpus-Ca, das jedoch wegen des zu großen Operationsrisikos nicht mehr operiert sondern bestrahlt wurde.
Im weiteren Krankheitsverlauf trat ein Recidiv auf. Trotz mehrmaliger Bestrahlungsserien konnte eine Metastasierung nicht verhindert werden.
Die Patientin verstarb am 23.4.67 an einer rezidivierenden Lungenembolie mit Rechtsherzversagen.
Bei der Sektion im Pathologischen Institut der Universität München zeigte sich nun folgender überraschende Gehirnbefund:
Gewicht 1190 gr. Am formolfixierten Gehirn radiäre Orientierung von Windungen in der linken Frontalregion. Auf Frontalschnitten aus diesem Bereich zeigte sich eine porusartige Ausziehung des linken Seitenventrikels. Unterhalb davon Mikropolygyrie der Rinde. Gleichartige Veränderungen schwächeren Grades auch auf der rechten Seite, hier mit Einschluß der ersten Temporalwindung. Etwa drei Zentimeter großer knotiger Bezirk mit Mikrogyrie nahe der Mantelkante. Völliges Fehlen des Septum pellucidum bei erhaltenen Fornices.

+) An dieser Stelle wird Herrn Prof. Dr. med. O. Stochdorph für die freundliche Überlassung dieses Falles gedankt.

Histologischer Gehirnbefund:

Auf einem Schnitt aus dem Bereich der den Porus umgebenden Mikropolygyrie tiefgreifende Störung der Rindenarchitektur, bei an sich regelrechter Ausbildung der Nervenzellen. Das Rindenband erscheint aufgelöst in girlanden- und inselförmige Strukturen.

Epikrise:

Die 58-jährige Patientin verstarb an einer rezidivierenden Lungenembolie mit Rechtsherzversagen, wobei als Grundkrankheit ein nichtoperables Collum-Corpus-Carcinom, welches bestrahlt wurde, vorlag. In der Anamnese der II. Universitäts-Frauenklinik wird berichtet, daß mit zwei Jahren eine Kinderlähmung ablief. Sonst war die Patientin angeblich bis auf eine Strumektomie im Jahre 1945 immer gesund. Über neurologische Komplikationen finden sich keinerlei Eintragungen. Erst bei der Sektion wurde die Diagnose einer Porencephalie mit Mikropolygyrie makroskopisch und am histologischen Befund gestellt.

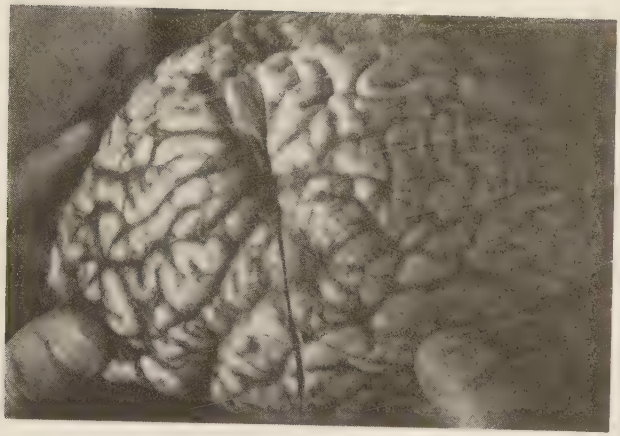


ABBILDUNG 5 FALL: P. M.
Porencephalie in der linken Frontalregion mit Radiärstellung der Windungen um den Porus und Mikropolygyrie der Rinde.

ABBILDUNG 6
FALL: P. M.

Frontalschnitt durch das Defektgebiet. Porusartige Ausziehung des linken Ventrikels. Heterotopien von grauer Rindensubstanz.

Diskussion

Wie die drei Kasuistiken zeigen, ist es schwierig, eine einheitliche Genese der Porencephalie zu finden. Da die Porencephalie im intra- oder extrauterinen Leben entstehen kann, wobei die verschiedenartigsten Auslösefaktoren verantwortlich gemacht werden, sind die sich häufig widersprechenden Deutungstheorien zu erklären. Eine genaue Aussage, ob der Defekt im intra- oder extrauterinen Leben entstanden ist, kann meist nur durch den histologischen Befund bei der Sektion entschieden werden. Die Entstehungszeit intrauteriner Porencephalien liegt wahrscheinlich zwischen dem dritten und fünften Embryonalmonat. Da jedoch Porencephalien nicht sogleich Symptome verursachen müssen sondern auch stumm verlaufen können, ist es schwierig, einen genauen Zeitpunkt für den Beginn festzulegen.

Wie die Durchsicht der Literatur zeigt, ist eine große Anzahl von Entstehungstheorien angeführt worden, die sich zu folgenden drei Hauptursachen zusammenfassen lassen:

1. Embolien oder Thrombosen
2. Kreislaufstörungen infolge Geburtstraumen
3. traumatische Gehirnschädigungen.

I. Die vasculäre Entstehungstheorie der Porencephalie nimmt den größten Raum ein. Hierfür spricht die Tatsache, daß die cerebralen Defekte den Ausbreitungsgebieten von Gehirnarterien entsprechen, wobei die art. fossae Sylvii besonders häufig betroffen ist. Die differente Morphologie der Randwindungen und Höhlenauskleidungen ist durch die Abhängigkeit vom Zeitpunkt der Erkrankung zu erklären, wobei der Zeitpunkt der Markreifung eine ganz entscheidende Rolle spielt.
Thromben und Embolien können durch Stenose und durch völligen Verschluß von Gefäßen eine Ischämie oder einen Infarkt bewirken, wobei es zu herdförmigen Gehirnerweichungen mit nachfolgender Porusbildung kommt. Der Thrombus bzw. Embolus kann

später wieder in die Blutbahn mitgerissen werden oder an kleineren Gefäßaufteilungen zerstört werden, so daß keine Residuen mehr nachweisbar sein müssen. Dieser Entstehungsmechanismus liegt wahrscheinlich bei unserem Fall K. R. vor.

II. Kreislaufstörungen infolge eines Geburtstraumas können Auslösefaktoren einer Porencephalie sein, wobei von einer perinatalen Gehirnschädigung gesprochen wird. Es können Gehirnblutungen mit Stase in den cerebralen Arterien auftreten, die zu Erweichungsherden führen. Ebenso können Druckdifferenzen zwischen Uterusinhalt und Atmosphäre beim Austreibungsakt für cerebrale Blutungen verantwortlich gemacht werden. Bei unserem Fall A. C. handelt es sich wahrscheinlich um einen perinatalen Hirnschaden (Encephalodystrophia neonatorum).

III. Die traumatische Schädigung von Hirnsubstanz als Entstehungsursache der Porencephalie ist durch genügend viele Fälle in der Literatur belegt. Es muß aber überlegt werden, ob das Trauma die primäre Entstehungsursache der Porencephalie war, oder ob nicht eventuell ein bereits vorgeschädigtes Gehirn vorlag, welches durch ein Trauma zur Porencephalie führt.

Zusammenfassend liegen bei der Porusbildung meist abgelaufene Veränderungen vor, deren Ursachen nicht mehr im einzelnen eruierbar sind. Hierin liegt die Hauptschwierigkeit zur einheitlichen Genese. Bei den noch lebenden Patienten sind genaue histologische Untersuchungen nicht möglich. So wird die Diagnose Porencephalie meist erst auf dem Sektionstisch gestellt, wie bei unserem Fall P. M.

Abschließend sei angedeutet, daß mit den zur Verfügung stehenden Untersuchungsmethoden keine einheitliche Genese und Klinik der Porencephalie aufgezeigt werden kann. Die durch Pneumencephalographie gefundenen Fälle müssen klinisch weiter beobachtet werden.

Literatur

1. ANTON, G.: Trauma und Porencephalie. Zbl. f. Heilk. 7, 53-64 (1886)

2. BECKER, H.: Über experimentelle Porencephalie und Hydranencephalie. Zbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 108, 326 (1950)

3. BENEDETTI, S.: Un caso di porocrania e Porencephalia scaperta in un intervento chirurgico per trauma cranico. Minerva med. I, 1221-1226 (1955)

4. BENEKE, R.: Zwei Fälle von Hirnläsionen der Neugeborenen durch Geburtstrauma. Zbl. f. Gyn. 44, 34 (1920)

5. BENEKE, R.: Münch. med. Wschr. 78, 1869 (1931)

6. BEYER, E.: Zur Lehre der Porencephalie. Neur. Zbl. 18, 823-831 (1896)

7. BINSWANGER, O.: Über eine Mißbildung des Gehirns. Virch. Arch. 87, 427 (1882)

8. BINSWANGER, O.: Über einen Fall von Porencephalie. Virch. Arch. 102, 13 (1886)

9. BIRCH-HIRSCHFELD, F. V.: Über einen Fall von Hirndefekt. Arch. d. Heilk. 6, 481-505 (1867)

10. BISGAARD, C. F.: Porencephaly in childhood. Acta. psych. suppl. 74, 184-188 (1951)

11. BÖTTGER, W.: Großer Schädeldefekt und Vernarbung der Hemisphäre infolge Schädelverletzung. Z. f. Psych. 26, 229 (1869)

12. v. BOURNEVILLE, H. et DAUSIAC, G.: Contribution àll' étude de la porencéphalie et de la Pseudoporencéphalie. zit. n. SCHROER (78)

13. BRESCHET, J.: Note sur des enfants nouveaux nés chez lesquels l'encéphale offrait undeveloppment imparfait. Arch. generales de med. T 2, 457 (1823)

14. BROCHER, J. E.: Porencephalie. Zbl. Neurol. 142, 107-119 (1932)

15. CLARK, G.: Atrophy of the thalamus in a case of acquired hemiplegia associated with diffuse porencephaly and sclerosis of the left cerebral hemisphere. J. of Neurol. 3, 123 (1940)

16. CLARKE, H.: zit. n. BROCHER (14)

17. De la CROIX, J.: Ein Fall von ausgeprägter Porencephalie an der medialen Fläche der rechten Großhirnhemisphäre. Virch. Arch. 97, 307 (1884)

18. DEREVICI, M.: Considerations sur la pathogenie de la porencephalie. Bull. Soc. roum. Neurol. 18, 57-62 (1940)

19. CRUVEILHIER, G.: zit. n. HALLERVORDEN (28)

20. EISENSTEIN, V.: Porencephalic cyst. Report of a case with arteriografic studies. Arch. of Neurol. 45, 1009-1014 (1941)

21. ERNST, P.: in E. Schwalbe, Morphologie der Mißbildungen 3/2, 150-162 (1909)

22. FELD, M.: Sur deux cas de porencephalie hemispherique malformative associée à une agénésie septale. Presse med. 329-332 (1957)

23. FORTANIER, A. H.: Ein Fall von Mikrogyrie und Porencephalie. Zbl. Neurol. 142, 98-106 (1932)

24. FRANCO, F.: Gomma del terzo ventriculo e porencefalia in eredoluentia. Riv. Pat. nerv. 55, 486-500 (1940)

25. GERLACH, J.: Päd. Neuroch. 241-244 (1967)

26. GHIZETTI, C.: Contributo alla conoscenza della porencefalia. Path. Genova 23, 575-582 (1931)

27. GRANT, F. C.: The surgical treatment of porencephaly. Arch. of Neurol. 36, 1143-1147 (1936)

28. HALLERVORDEN, J.: Entwicklungsstörungen des Zentralnervensystems. Handb. d. inn. Med. 4. Aufl. 5, 3T, 944-950 (1953)

29. HENOCH, E.: Caspers Wschr. f. d. ges. Heilk. 41, 73 (1842)

30. HESCHL, Jos.: Gehirndefekt und Hydrocephalus. Vierteljahrsschr. f. d. pr. Heilk. 61, 59 (1859)

31. HESCHL, Jos.: Neue Fälle von Porencephalie. Vierteljahrsschr. f. d. pr. Heilk. 72, 104 (1862)

32. HESCHL, Jos.: Ein neuer Fall von Porencephalie. Vierteljahrsschr. f. d. pr. Heilk. 100, 40-45 (1868)

33. HEUBNER, O.: Beiträge zur hereditären Syphilis. Virch. Arch. 48, 431 (1869)

34. HEUBNER, O.: Berl. klin. Wschr. 737 (1882)

35. HOVSTAD, L. and HENRIKSEN, G.: Two cases of porencephaly. Tidsskr. Norsk. Laegefor. 76, 423-424 (1956)

36. HÖSEL, O.: Die Zentralwindungen. Arch. f. Psych. 24, 452-490 (1892)

37. JENDRASSIK, W.: zit. n. HALLERVORDEN (28)

38. v. KAHLDEN, C.: Über die Ursachen der Porencephalie. Verh. d. 19. Kongr. f. inn. Med. 438 (1901)

39. v. KAHLDEN, C.: Über Porencephalie. Zieglers Beitr. z. path. Anat. u. allg. Path. 18, 231 (1895)

40. KIRMANN, B. H.: Porencephaly-cerebral absceß simulating internal hydrocephalus. J. ment. Sci. 95, 709-715 (1949)

41. KÖNIG, W.: Demonstration eines Idiotengehirns. Z. f. Psych. 42, 138 (1886)

42. KOPP, J.: Fall von traumatischer Porencephalie. Dtsch. Z. f. Chir. 116, 226-300 (1912)

43. KUNDRAT, H.: Intermeningeale Blutungen Neugeborener. Wien. klin. Wschr. 887 (1890)

44. KUNDRAT, H.: Die Porencephalie. Graz 1882

45. LAIRD, A.: A study of Porencephaly.
J. nerv. Dis. 87, 317-321 (1938)

46. LANGE-COSACK, C.: Die Hydranencephalie.
Arch. f. Psych. 117, 595 (1944)

47. LIMBECK, R.: Zur Kenntnis der Encephalia congenita und ihrer Beziehung zur Porencephalie.
Z. f. Heilk. 7, 87-104 (1886)

48. MARCHAND, F.: Über die normale Entwicklung und Mangel des Balkens.
Abh. sächs. ges. Wiss. math.-phil. Kl 31, 371-492 (1909)

49. MARIE, P.: zit. n. HALLERVORDEN (28)

50. MELVIN, G. and DESSOFF, J. Porencephaly
Arch. of Opthalm. 54, 541-547 (1955)

51. MEYER, K.: Ein Beitrag zur Lehre der Porencephalie.
Münch. Diss. (1940)

52. MOFFIE, D. and BODE, C.: Two cases of porencephaly.
Tol. psychiatr. nüre 54, 40-45 (1951)

53. MONAKOW, C.: Über Porencephalie.
Korrespondenzbl. f. Schweizer Ärzte 6, 176 (1891)

54. MOTTEO, T.: Su due casi di porencefalia dell emisfero cerebral di sinistra.
Rass. Fisiopat. 10, 1-41 (1938)

55. MURPHY, J. P.: The electroencephalogram in porencephaly.
Arch. of Neurol. 58, 436-446 (1947)

56. OBERSTEINER, H.: Ein porencephalisches Gehirn.
Arb. neur. Inst. Wien 8, 1 (1902)

57. OTTO, R.: Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener spastischer Gliederstarre.
Arch. f. Psych. 16, 215-239 (1885)

58. PATTEN, C. A.: Porencephaly: Diagnosis and treatment.
Arch. of Neurol. 37, 108-136 (1937)

59. PICK, A.: Über cystöse Degeneration des Gehirns.
Arch. f. Psych. 21, 910-926 (1890)

60. PURDON, M. J.: Unusual cortical potentials in a case of porencephaly. Proc. roy. Soc. Med. 32, 1417-1419 (1939)

61. RANKE, O.: Sitzungsb. d. Heidelb. Akad. d. Wiss. Kl B. 3, 15 (1913)

62. RANKE, O.: Z. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 27, 3-4 (1914)

63. RICHARD, J.: A case of porencephalic imbecility. Brit. med. J. 3722, 830-832 (1932)

64. RICHTER, A.: Über die Porencephalie. Zbl. f. Nervenheilk. u. Psych. N.F. 9, 129-134 (1898)

65. ROGER, B.: Über die Porencephalie. Erlangen Diss. (1866)

66. SALGO, F.: Atrophie partielle symetrique des hemispheres et porencephalie du lobe frontal droit. Bull. de la soc. de med. ment. de Belique 592 (1891)

67. SALLERES, A.: Ein Fall von Porencephalie und falscher Diagnose. Arch. Hosp. Nin. Rio 6, 22-27 (1936)

68. SEITZ, L.: Hirndrucksymptome bei Neugeborenen infolge cranieller Blutungen. Arch. f. Gyn. 83, 528-618 (1907)

69. SIEGMUND, H.: Über Porencephalie. Straßburg Diss. (1893)

70. SIEGMUND, H.: Entstehung der Porencephalie. Virch. Arch. f. path. Anat. u. Phys. 241, 237-276 (1922)

71. SOMMER, R.: Diagnostik d. Geisteskrankheiten. Wien und Leipzig 1894

72. SPATZ, H.: Über eine besondere Reaktionsweise des unreifen Zentralnervensystems. Z. f. Neurol. 53, 376-394 (1920)

73. SPERLING, A.: Mitteilung über einen Fall von Porencephalie. Virch. Arch. 91, 260-266 (1883)

74. SCHÄFFER, O.: zit. n. MEYER (51)

75. SCHATTENBERG, R.: Über Porencephalie.
Zieglers Beitr. z. allg. Path. u. path. Anat. 5, 119-158 (1886)

76. SCHOB, F.: Pathologische Anatomie der Idiotie.
Handb. d. Geisteskr. 11,885-927 (1930)

77. SCHRÖDER, K.: Beiträge zur Kasuistik der Porencephalie.
Allg. Z. f. Psych. 56, 387 (1899)

78. SCHROER, P.: Zur Kenntnis der traumatischen Porencephalie.
Virch. Arch. f. path. Anat. u. Phys. 262, 144-148 (1926)

79. SCHÜLE, H.: Beschreibung einer interessanten Hemmungsmißbildung des Gehirns.
Z. f. Psych. 26, 300-320 (1869)

80. SCHULTZE, F.: Beitrag zur Lehre von angeborenen Hirndefekten.
Festschr. Heidelberg 48-74 (1886)

81. SCHÜTTE, E.: Die pathologische Anatomie der Porencephalie.
Zbl. f. allg. Path. u. path. Anat. 11, 633 (1902)

82. SCHWARTZ, Ph.: Traumatische Gehirnschädigungen bei Neugeborenen.
Zbl. f. Path. 33, 5 (1922)

83. STORM-OLSEN, L.: Porencephalie.
Lancet I, 1185-1186 (1931)

84. STRIETZEL, G.: Porencephalie als Reaktionsform unreifen Nervengewebes.
Zbl. f. Path. 89, 222-230 (1952)

85. De VOS, D.: Diplegie avec opisthotonus chez un enfant porencephalie.
J. belge Neur. 33, 499-509 (1933)

86. YLPPÖ, A.: Pathologische-anatomische Studien an Neugeborenen.
Z. f. Kinderheilk. 20, 1 (1919)

87. ZAHN, Th.: zit. n. BROCHER, (14)

88. ZINGERLE, H.: Über Porencephalia congenita.
Z. f. Heilk. 25, 295-362 (1904)

An dieser Stelle möchte ich Herrn Oberarzt Dr. med. R. Spatz vom Friedrich-Baur-Institut für seine hilfreiche Beratung besonders danken.
Ebenfalls danksagen möchte ich Herrn Prof. Dr. Dr. G. Bodechtel für die freundliche Überlassung des Themas.

LEBENSLAUF

Am 21.3.1943 wurde ich als Sohn der prakt. Ärzte Dr. med. Hans Fuchs und Dr. med. Hildegard Fuchs, geb. Kloer, in Rosenheim geboren.

Vom September 1949 bis Juli 1954 besuchte ich die Volksschule in Höhenmoos und wechselte dann auf das Gymnasium in Rosenheim über. An dieser Schule legte ich im Juni 1965 mein Abitur mit Erfolg ab.

Mein Medizinstudium begann ich am 1. November 1965 an der Ludwig-Maximilians-Universität in München, wo ich im Februar 1967 das Vorphysikum und im Februar 1969 das Physikum bestand. Das Staatsexamen legte ich im Sommer 1972 in München ab.